

Über die papillomatöse Hyperplasie der Plexus chorioidei

von

PETER SPERLING

aus Breslau

Aus dem Pathologisch-Anatomischen Institut
der Universität Erlangen-Nürnberg
(Direktor: Professor Dr. med. V. Becker)

Über die papillomatöse Hyperplasie der Plexus chorioidei

INAUGURAL-DISSERTATION

zur

Erlangung der Doktorwürde

der

Hohen Medizinischen Fakultät

der

Friedrich-Alexander-Universität

zu

Erlangen-Nürnberg

vorgelegt

von

PETER SPERLING

aus Breslau

Gedruckt mit Erlaubnis der Medizinischen Fakultät
der Universität Erlangen-Nürnberg



Dekan: Professor Dr. Dr. med. H. P a u l y
Referent: Professor Dr. med. H. S c h m i d t
Korreferent: Professor Dr. med. V. B e c k e r

Tag der mündlichen Prüfung: 30. Januar 1973

Meinem lieben Vater
in Dankbarkeit gewidmet



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548407_0055

Über die papillomatöse Hyperplasie der Plexus chorioidei

- 1.0 Einleitung
- 2.0 Das Plexuspapillom
 - 2.1 Definition, Synonyme
 - 2.2 Histogenese des telencephalen Plexus chorioideus
 - 2.3 Ätiologie
 - 2.4 Häufigkeit
 - 2.5 Altersverteilung
 - 2.6 Geschlechtsprädisposition
 - 2.7 Lokalisation
 - 2.8 Symptomatik
 - 2.9 Maligne Entartung
 - 2.10 Metastasierung
- 3.0 Kasuistik
 - 3.1 Fall I
 - a) Anamnese
 - b) Klinische Befunde
 - c) Operationsbefund
 - d) Pathologischer Befund des OP-Materials
 - e) Postoperativer Verlauf
 - f) Makroskopischer Sektionsbefund
 - g) Histologischer Befund
 - 3.2 Fall II
 - a) Anamnese
 - b) Klinische Befunde
 - c) Klinischer Verlauf
 - d) Makroskopischer Sektionsbefund
 - e) Histologischer Befund
- 4.0 Diskussion
- 5.0 Zusammenfassung
- 6.0 Literaturverzeichnis

1.0 Einleitung

Bereits im Jahre 1832 gelang GUÉRARD in Paris die Beschreibung eines Plexuspapilloms bei einem Kind. Es vergingen mehrere Jahrzehnte, bis die Erforschung dieser Tumoren das Interesse von Anatomen, Neurochirurgen und Pathologen neu erweckte. Besonders zahlreich wurden die Untersuchungen auf diesem Gebiet in den Dreissiger Jahren. Bis heute finden wir in der Literatur etwa 170 beschriebene Fälle von Plexuspapillomen.

Nachdem wir im Juni 1970 eine beidseitige Hyperplasie der Plexus chorioidei der Seitenventrikel beobachtet hatten, suchten wir im Schrifttum nach ähnlichen Beschreibungen. Nur zwei Autoren haben über einen solchen Fall berichtet. Darüber hinaus stellten wir die Arbeiten über Plexuspapillome aus den vergangenen 20 Jahren zusammen, um sie mit unserem Fall zu vergleichen und ihm gegenüber abzugrenzen. Kurz vor Abschluss der Arbeit brachte uns der Zufall einen zweiten Fall von Plexushyperplasie in unserem Sektionsgut, so dass wir nunmehr in der Lage sind, über zwei derartige Beobachtungen zu berichten.

2.0 Das Plexuspapillom

2.1 Wir verstehen darunter eine papillomatöse Geschwulst, die, den normalen Plexus chorioideus weitgehend nachahmend, in der Regel von diesem ausgeht. Abzugrenzen sind die Plexuspapillome von den papillomatösen Ependymomen. Beide gehören zu den Geschwülsten der neuroektodermalen Reihe, weswegen sie auch von einigen Autoren zusammen aufgeführt werden. Histologisch ist jedoch die Frage der Zugehörigkeit fast ausnahmslos leicht zu entscheiden. Als Synonyma werden die Begriffe Chorioidepitheliom, Plexusadenom und Plexusepitheliom angewandt.

Der von den meisten Autoren gebrauchte Begriff des Plexus-papilloms, der auch im angloamerikanischen Schrifttum überwiegend Verwendung findet (Choroid Plexus Papilloma), scheint uns am besten dem papillomatösen Charakter der Geschwulst Rechnung zu tragen.

2.2 Histogenese des telencephalen Plexus chorioideus.

Von entscheidender Bedeutung für die Beurteilung einer isolierten Hyperplasie des Plexus der Seitenventrikel kann die Beobachtung sein, dass der telencephale Plexus sich erst nach dem myelencephalen Plexus bildet. Zuletzt beginnt die Entwicklung des diencephalen Plexus, der sich erst sekundär mit dem telencephalen verbindet (12).

Während sich myelencephaler und diencephaler Plexus aus der laminären Dachplatte des Neuralrohres entwickeln, entsteht der telencephale Plexus chorioideus aus der Area chorioidea an der medialen Wand der Hémisphären. Man unterscheidet drei histogenetische Entwicklungsstadien (12).

Im ersten Stadium mit etwa 6 1/2 Wochen zeigt sich eine einfache kleine Falte, die Plica chorioidea, deren Epithel mehrreihig zylindrisch ist. Ihr Mesenchym beteiligt sich in starkem Maße an der Blutbildung im Gegensatz zu diencephalem und myelencephalem Plexus.

Das zweite Stadium, das etwa in der 8. Embryonalwoche beginnt, ist histologisch geprägt von der Transformation des Epithels in ein niedrig-prismatisches, dessen Zellen reichlich Glykogen speichern. Der Plexus nimmt an Masse zu und füllt schliesslich den ganzen Seitenventrikel aus. Das Stroma besteht aus lockerem, mucoidem Bindegewebe.

Das dritte Stadium beginnt im vierten Monat. Das Epithel verliert sein Glykogen und flacht weiter ab. Das Stroma schrumpft dadurch, dass aus dem lockeren ein faseriges Bindegewebe entsteht. Das Epithel nimmt gegenüber dem Stroma bedeutend zu. Es entstehen die Villi.

2.3 Ätiologie

Über die ätiologischen Faktoren, die zu einer Hyperplasie oder zur Entstehung eines Plexuspapilloms beim Menschen führen, lassen sich keine sicheren Angaben machen. Sowohl eine Hyper- als auch Hypovitaminose A rufen im Tierversuch eine Hypersektretion von Liquor cerebrospinalis hervor (4,29), führen jedoch nicht zu Veränderungen des Plexus im Sinne einer Hyperplasie. Hingegen fanden sich bei Goldhamstern nach Injektion von Affenvirus (SV₄₀) Hyperplasien und Papillome des Plexus chorioideus. Deutlich schwerere Veränderungen traten in einer Gruppe auf, der gleichzeitig SV₄₀- und Polio-Virus injiziert worden ist (28).

2.4 Häufigkeit

Das Plexuspapillom gehört zu den ausgesprochen seltenen Geschwülsten. Die Angaben in der Literatur schwanken in geringen Grenzen. So fand CUSHING unter 2000 Hirntumoren 12 Plexuspapillome, das sind 0,6 %. ZÜLCH hatte bei 4000 Tumoren 20 Fälle, was einer Frequenz von 0,5 % entspricht (30). PECKER und Mitarbeiter berichten über eine Häufigkeit von 0,4 % in ihrem Untersuchungsgut (20).

2.5 Altersverteilung

In der Verteilungskurve finden sich zwei Altersgipfel. Einer im ersten Lebensjahrzehnt, ein weiterer, nicht so steiler, im vierten (Abb. 1).

Augenfällig ist der enorm hohe Gipfel im Kindesalter. Gliedert man ihn weiter auf, so zeigt sich eine besonders hohe

Beteiligung von Säuglingen im ersten Lebensjahr (21 Fälle). Allein sechs der kleinen Patienten waren bis zu 3 Monaten, die beiden jüngsten bei der Klinikeinweisung nur 4 Wochen alt. Die Verteilungskurve fällt über das 2. Lebensjahr mit sechs und das 3. Lebensjahr mit vier Patienten steil ab (Abb. 2). In nur vier Fällen wird über ein Plexuspapillom im zweiten Dezennium berichtet. Ein signifikanter Anstieg erfolgt im dritten Lebensjahrzehnt, der im vierten seinen Gipfel hat. Aufgrund des hohen Manifestationsindex im Säuglings- und Kleinkindesalter kann man wohl sagen, dass die Plexuspapillome die am frühesten auftretenden Hirntumoren sind.

2.6 Geschlechtsprädisposition

Betrachtet man die Beteiligung beider Geschlechter absolut, so ergibt sich kein bedeutsamer Unterschied (Abb. 3). In den von uns zusammengetragenen Fällen überwiegt das weibliche Geschlecht mit einem Anteil von 52 % die Zahl der männlichen Patienten. Bei gleichzeitiger Berücksichtigung der Altersverteilung zeigen sich jedoch deutliche Unterschiede hinsichtlich der Geschlechtsverteilung. Im ersten Dezennium wird das männliche Geschlecht bevorzugt. Hier stehen 24 männliche Patienten 17 weiblichen gegenüber. Im dritten, vierten und fünften Dezennium, dem zweiten Gipfel, übertrifft dagegen das weibliche Geschlecht das männliche um 100 %; von 24 Fällen sind nur 8 männlich. In der Literatur finden sich unterschiedliche Angaben. Während bei ZÜLCH die Beteiligung beider Geschlechter gleich hoch ist (30), spricht SJÖGREN (24) von einer Bevorzugung des weiblichen Geschlechts und ZANDER fand einen höheren Anteil von männlichen Papillomträgern (30).

2.7 Lokalisation

Mit 57,5 % liegt der überwiegende Teil der Plexuspapillome in den Seitenventrikeln (Abb. 4). Nach Angaben verschiedener Autoren soll hier ganz eindeutig der linke Seitenventrikel bevorzugt werden. In unserer Aufstellung kommt dies jedoch nicht sehr überzeugend zum Ausdruck. 22 Tumoren aus dem linken Seitenventrikel stehen 20 aus dem rechten gegenüber. Der zweithäufigste Sitz ist der 4. Ventrikel. Auf ihn entfallen 28,7 % der Papillome. Mit grossem Abstand folgen der 3. Ventrikel (4,1 %) und der Kleinhirnbrückenwinkel (8,2 %). Bezüglich der Häufigkeit in den Seitenventrikeln und im 4. Ventrikel stimmen die ermittelten Angaben weitgehend mit denen anderer Autoren überein, während sie beim 3. Ventrikel und Kleinhirnbrückenwinkel erheblich abweichen. Bei POSEY liegt die Häufigkeit des Plexuspapilloms im 3. Ventrikel bei 16 %, von WAGENEN gibt sie mit 15,3 % an (30).

Betrachtet man den Vorzugssitz der Papillome unter Berücksichtigung der Altersgruppen, so fällt auf, dass von den 42 Tumoren in den Seitenventrikeln 34, das sind 80,9 %, im 1. Dezennium auftraten, während von den 21 Plexuspapillomen im 4. Ventrikel nur 23,8 % auf diese Altersgruppe entfallen. Bei den 4 Papillomen, die bei Patienten im 2. Lebensjahrzehnt auftraten, sassen zwei in den Seitenventrikeln und zwei im 4. Ventrikel. Jenseits des 2. Dezenniums entfallen auf die Seitenventrikel 6 Papillome, das sind 21,4 %, auf den 4. Ventrikel mit 14 Fällen 50,0 %. Von den verbleibenden 8 Tumoren sitzt je einer im 3. Ventrikel und extraventrikulär am rechten Frontalpol (18), sowie sechs im Kleinhirnbrückenwinkel (13). Es kann also gesagt werden, dass im Säuglings- und Kindesalter der vorzugsweise Sitz der Plexuspapillome die Seitenventrikel sind, wogegen im Erwachsenenalter eindeutig

der 4. Ventrikel bevorzugt wird. Naturgemäss ist ihre häufigste Lokalisation im Ventrikelsystem. Sie treten auch extraventrikulär im Kleinhirnbrückenwinkel auf, doch besteht auch hier ein unmittelbarer Kontakt zum Plexus chorioideus. Zwei Fälle von einem extraventrikulären Plexuspapillom ohne jede Beziehung zum normalen Plexus sind bisher beschrieben worden (25).

Doppelseitige Plexuspapillome in den Seitenventrikeln stellen eine ausserordentliche Rarität dar. Bis heute sind nur zwei derartige Fälle beobachtet worden, L.E. DAVIS (1924) sowie P. CLAISSE und Ch. LEVI (1897) (6,8). Beide Fälle sind den von uns beobachteten ähnlich, weshalb wir weiter unten nochmals genauer auf sie eingehen werden. Bei den statistischen Angaben bleiben sie unberücksichtigt.

2.8 Symptomatik

Die Anamnese erstreckt sich bei Erwachsenen meist über Monate oder Jahre. In der Regel beginnt sie mit Kopfschmerz, Schlaflosigkeit, Schwindel und Erbrechen. Später treten dann Bewusstseinsstörungen, und je nach Sitz Krämpfe, oder auch, zumal bei Kleinhirnbrückenwinkel-papillomen, cerebelläre Symptome hinzu, wie Dysarthrie, Lateropulsion sowie Hirnnervenparesen.

Bei Kindern fällt die anfängliche Symptomarmut auf. Häufig findet man in der Krankengeschichte Hinweise auf einen banalen Infekt, einen leichten Sturz oder dergleichen. Gezeichnet ist das Krankheitsbild durch seinen foudroyanten Verlauf. In der Regel reicht die Anamnese bei Kindern nur einige Wochen, mitunter nur Tage zurück. Sie beginnt meist mit Appetitlosigkeit, Schläfrigkeit, Reizbarkeit und Kopfschmerz. Nicht selten beobachtet man einen mehr oder minder ausgeprägten Meningismus. Bei der neurologischen Prüfung findet man häufig Stauungspapille, Sehstörungen,

Strabismus sowie Gleichgewichtsstörungen. Röntgenologisch zeigt sich meist ein vergrössertes Neurocranium mit klaffenden Nähten, sowie bei einer Ventrikelluftfüllung eine diffuse Dilatation des Ventrikelsystems oder bei Obstruktion durch den Tumor eventuell eine einseitige Dilatation. Selten kann man auch eine Kalzifikation des Tumors beobachten (14,20).

2.9 Maligne Entartung

Bösartige Tumoren des Plexus chorioideus gelten als ausgesprochen selten (15, 17,30). In der von uns zusammengestellten Literatur fanden wir 5 maligne Plexustumoren gegenüber 73 typischen Plexuspapillomen. Wir können dem einen eigenen bereits beschriebenen Fall eines primären Plexuscarcinoms einer 58-jährigen Frau im vierten Ventrikel hinzufügen (18). Gekennzeichnet sind diese Malignome durch infiltratives Wachstum sowie zahlreiche Mitosen. Da mit der Bezeichnung Papillom bereits die Dignität der Geschwulst festgelegt ist, wäre es unzulässig, von einem malignem Plexuspapillom zu sprechen. Bei einer bösartigen Veränderung des Plexus kann es sich entweder um ein primäres Carcinom oder die Metastase eines Körpercarcinoms handeln.

2.10 Metastasierung

Häufiger wird die Beobachtung gemacht, dass Plexuspapillome vor allem nach operativer Extirpation auf dem Liquorwege metastasieren (21,10). Auch ohne vorhergehenden operativen Eingriff sind schon Metastasen beschrieben worden (30). Betrachtet man die Zerbrechlichkeit des Plexuspapillomgewebes, so verwundert es keineswegs, dass hin und wieder Abrissmetastasen auftreten. Darüber hinaus ist es kennzeichnend für Adenome, dass sie im Gegensatz zu reinen Hyperplasien zum Teil eine diskrete Metastasierungsneigung aufweisen (2).

3.0 Kasuistik

3.1 Fall I: K e r s t i n Z., 4.11.65

a) Anamnese

Geburt und frühkindliche Entwicklung waren nach Angaben der Eltern normal. Als Säugling habe das Kind monatelang wegen Hüftgelenksdysplasie ein Spreizhöschen tragen müssen. Im Alter von 3 Jahren sei erstmalig aufgefallen, dass das Mädchen schielte. Deshalb wurde es im April 1970 der hiesigen Augenklinik vorgestellt, von wo aus es zur Durchuntersuchung in die Kinderklinik überwiesen wurde. Vor 3 Monaten habe es eine Maserninfektion durchgemacht.

b) Klinische Befunde

Kinderklinik:

Es fällt ein dolichocephal konfigurierter Schädel (+ 6,5 cm) auf. Bei der neurologischen Untersuchung finden sich ausser einer leichten Unsicherheit beim Gehen keine Auffälligkeiten. Die ophthalmologische Untersuchung ergibt eine beidseitige Opticusatrophie. Das Schielen ist durch eine rechtsseitige Abducensparese bedingt. Ausserdem ist das Kind psychisch etwas verändert. Im Röntgenbild zeigt sich eine deutliche Erweiterung der Nähte, sowie eine grosse Sella. Das am 21. 5. 1970 durchgeführte Echoencephalogramm ergibt eine Erweiterung des 3. Ventrikels auf 14 bis 15 mm. Der echoencephalographische Hirnmantelindex liegt bei 3,8 (Norm: 2 bis 2,2). Nachdem im Serum ein positiver Listeriose-Titer von 1 : 320 gefunden wird, besteht die Möglichkeit einer abgelaufenen Listeriose-Meningitis. Im Elektroencephalogramm entsteht der Verdacht auf eine leichte Allgemeinstörung über der rechten Hemisphäre.

Neurochirurgische Klinik:

Zur Aufnahme kommt ein 4 1/2-jähriges Mädchen, das körperlich etwa altersentsprechend entwickelt, geistig etwas retardiert wirkt. An den inneren Organen ergibt sich bei grob klinischer Prüfung kein Anhalt für einen pathologischen Befund.

Neurologischer Befund:

Der Kopf ist bei einem Umfang von 54 cm ausgesprochen hydrocephal konfiguriert. Er ist nicht klopfschmerzhaft und frei beweglich. Die Lidspalten sind seitengleich, die Pupillen mittelweit, seitengleich und reagieren mässig prompt auf Licht. Es besteht eine Abducensparese rechts, sowie eine beidseitige Opticusatrophie. Das Gesichtsfeld ist nicht überprüfbar, der Visus nicht sicher zu beurteilen, das Kind gibt Farben an und kann Gegenstände erkennen. Die übrigen Hirnnerven sind soweit prüfbar o.B. Die Arme sind frei beweglich. Tonus, Trophik und Sensibilität sind regelrecht. Die Reflexe sind seitengleich und mittellebhaft. Der Finger-Nasen-Versuch ist nicht sicher zu beurteilen. Bauchreflexe sind beiderseits schwach auslösbar. Tonus, Trophik, Sensibilität und grobe Kraft der Beine sind regelrecht, die Reflexe lebhaft. Der Babinski ist beiderseits negativ. Der Gang ist etwas breitbeinig und unsicher, jedoch zeigt sich beim Romberg kein Schwanken. Die Psyche des Mädchens ist leicht verändert. Es ist ängstlich und weinerlich, sowie geistig retardiert.

Bei der Durolipaque-Ventrikulographie fand sich eine starke Erweiterung des Ventrikelsystems, jedoch kein Hinweis auf einen Tumor. Am 25. 5. 1970 wurde eine Ventrikelpunktion durchgeführt, um Liquor für eine

Listeriose-Untersuchung zu gewinnen. Das Punktat wurde im Hygiene-Institut der Universität Würzburg untersucht. Es konnten keine Listerien nachgewiesen werden, der Titer war im Normalbereich. Es ergaben sich keine positiven serologischen Anhaltspunkte für eine abgelau-fene Listeriose.

Unter der Verdachtsdiagnose eines raumfordernden Prozesses im Bereich der hinteren Schädelgrube wurde das Kind am 4. 6. 1970 operiert.

c) Operationsbefund

Im Bereich der hinteren Schädelgrube finden sich regelrechte Verhältnisse. Ein Verschluss des 4. Ventrikels liegt nicht vor. Mit einem dünnen Gummikatheter lässt sich der Aqueduct sondieren. Auch hier besteht kein Hinweis für eine Passagebehinderung. Bei Eingeben von physiologischer Kochsalzlösung in die Seitenventrikel entleert sich in rascher Folge Liquor aus dem Foramen Magendi. Auffallend ist allenfalls eine etwas getrübe Arachnoidea. Es wird eine Gewebprobe entnommen und zur histologischen Untersuchung ins pathologische Institut geschickt.

d) Pathologischer Befund des OP-Materials

Eingesandt ist eine etwa fingernagelgrosse durchsichtige Bindegewebsmembrane. Histologisch zeigen sich Strukturen arachnoidalen und subarachnoidalen Bindegewebes mit allgemein leicht verdickten Bindegewebsfasern. Eine stärkere Fibrose liegt jedoch nicht vor. Zwischen den Bindegewebsfasern stösst man wiederholt auf lockere Ansammlungen von Rundzellen. Vereinzelt stösst man auf einige Histiocyten. Die mitangeschnittenen Gefässe lassen keine Besonderheiten erkennen.

Diagnose: Geringgradige, chronische, unspezifische
Entzündung mit geringer Fibrose des arach-
noidalen Bindegewebes.

e) Postoperativer Verlauf

Leider hat sich der Zustand des Kindes, der sich nach der Luft-Ventrikulographie sehr rasch verschlechtert hatte, auch nach der Operation nicht mehr gebessert. Es entwickelte sich ein zentrales Lungenödem und das Mädchen verstarb noch am Abend des Operationstages unter den Zeichen eines Kreislaufversagens mit einem Herzstillstand.

f) Makroskopischer Sektionsbefund

Bei der Sektion der Brust- und Bauchhöhle ergibt sich ausser einem Lungenödem kein pathologischer Befund.

Schädel:

Der Kopfumfang beträgt 54 cm. Kopfschwarte und Dura im Bereich der Kalotte sind leicht abziehbar. Man sieht einen kinderhandtellergrossen Knochendefekt im Bereich der hinteren Schädelgrube, deren Boden die Nackenweichteile bilden. Die Hypophyse ist am Boden der Sella turcica flachgedrückt. In der Temporo-Parietal-Region findet sich beiderseits eine Ausweitung der Schädelhöhle.

Gehirn:

Das Hirngewicht beträgt unfixiert 1350 g. Bei der Sektion des formalfixierten Gehirns sieht man auf mehreren Frontalschnitten einen hochgradigen Hydrocephalus des gesamten Ventrikelsystems bei gleichmässig starker Hyperplasie der Plexus chorioidei beider Seitenventrikel. Sie sind auf dem Querschnitt bis markstückgross. Die Plexus des 3. und 4. Ventrikels sind

unauffällig. Im Bereich der Cisterna cerebello-medullaris liegen zwei Silberclips. In dieser und der Cisterna pontis findet sich operationsbedingt Blut. Eine ältere, fleckige Blutung sitzt re. parieto occipital an der Durainnenseite. Sie ist offenbar durch die Ventrikulographie verursacht.

g) Histologischer Befund (Abb. 5,6)

In zwei untersuchten Abschnitten aus dem Seitenventrikelplexus zeigt sich das Bild einer hochgradigen Zottenhyperplasie mit ansonsten regelrecht gestalteten Zotten. In dem Plexus des 3. und 4. Ventrikels sind beim Vergleich mit gesundem Plexusgewebe keine eindeutigen Veränderungen festzustellen. Vor allem findet sich hier keine Zottenhyperplasie.

Diagnose: Diffuse papillomatöse Hyperplasie der Plexus chorioidei beider Seitenventrikel bei unauffälligem Plexus des 3. und 4. Ventrikels.

3.2 Fall II: T a n j a W., 5. 5. 1972

a) Anamnese

Nach unauffälligem Schwangerschaftsverlauf wird T. als 3. Kind gesunder Eltern eine Woche nach dem errechneten Termin geboren. Das Geburtsgewicht beträgt 2460 g, die Länge 48 cm. Das Neugeborene bekommt die Apgar-Gesamtnote 3 und wird wegen ungenügender Atmung in der Frauenklinik apparativ beatmet. Aufgrund multipler Missbildungen wird das Kind sofort in die Univ.-Kinderklinik verlegt. Die Mutter gibt an, während der Schwangerschaft gelegentlich Kopfschmerztabletten genommen zu haben. Die beiden Geschwister seien gesund. In der Familie oder weiteren Verwandtschaft seien keine Missbildungen bekannt.

b) Klinische Befunde der Univ.-Kinderklinik

Man findet bei dem fast lebensfrischen weiblichen Neugeborenen mit allen Zeichen der Reife zahlreiche Missbildungen. Es besteht eine linksseitige Cheilognathopalatoschisis mit Spaltung des weichen Gaumens und prominentem Zwischenkiefer. Die Schädelnähte sind weit klaffend. Die von der Squama occipitalis bis zur Glabella zu tastende Sagitalnaht, in der die vordere Fontanelle nicht auszumachen ist, hat die enorme Breite von 4 cm. Die Coronarnaht ist federnd tastbar. Die schlecht modellierten Ohrmuscheln setzen auffallend tief an. Die Veränderungen an den Extremitäten erinnern an eine Arthrogryposis congenita, wobei jedoch nicht nur die Gelenke, sondern auch die Knochen missgestaltet sind. So finden sich beiderseits ausgeprägte Genua recurvata mit posteriorer Verlagerung der Knie, sowie deutliche Sichelfüße. An den angedeuteten Klumphänden sind die Phalangen ebenso wie an den Füßen unvollständig ausgebildet. Die Fuß- und Fingernägel fehlen zum Teil. Die Kniegelenke sind nicht beweglich. In den Hüftgelenken besteht eine deutliche Spreizhemmung mit Verdacht auf Dysplasie und Luxation. Bei sonst fehlendem Reflexverhalten scheinen die Greifreflexe auslösbar. Es sind zunächst keine weiteren pathologischen Befunde zu erheben.

c) Klinischer Verlauf

Nach der Klinikaufnahme erscheinen zunächst nur pflegerische Massnahmen erforderlich. Das Neugeborene kann spontan atmen. Es besteht kein Anhalt für einen Herzfehler oder lebensbedrohliche Missbildungen. Die Nahrung muss sondiert werden. Wegen häufigen Spuckens muss es oft abgesaugt werden. Im Verlauf der ersten Tage zeigt

sich bereits, dass die Schädelnähte weiter werden. Das Kind muss öfter sediert werden. Am 13. Lebenstag fällt die fahlgraue, zeitweise zyanotische Farbe des Säuglings auf. In der folgenden Nacht verschlechtert sich sein Zustand rasch. Bei stark geblähtem Bauch kommt es zum Erbrechen und zu blutigen Stühlen. Terminal kommt reines Blut aus dem Rectum. Das Kind verstirbt in den frühen Morgenstunden unter dem klinischen Bild eines Volvulus.

d) Makroskopischer Sektionsbefund

Bei der äusseren Besichtigung werden die gleichen multiplen Missbildungen festgestellt, wie sie im Untersuchungsbefund der Kinderklinik beschrieben werden. Bei der Eröffnung des stark aufgetriebenen Abdomens findet sich ein stark inkarzeriertes Darmkonvolut, wobei der gesamte Dick- und Dünndarm bläulich-rot verfärbt ist. Es besteht ein Caecum mobile und ein frei bewegliches Colon descendens mit einem Mesocolon, das paramedian sagittal verläuft und sich in ein nur kurzes Sigma fortsetzt. Das gesamte Dünndarmkonvolut hängt an einem blutig imbibierten und inkarzerierten Mesenterium, das in das Ligamentum hepatooduodenale übergeht. Vom Mesenterium zieht sich ein Eridenstrang zur vorderen Bauchwand, der einzelne Dünndarmschlingen einschnürt.

Leber und Milz bieten das Bild einer Stauungsblutfülle. An der rechten Niere besteht eine Stenose des Ureterabganges aus dem rechten Pyelon, das jedoch nicht erweitert ist. Bei der Untersuchung der Beckenorgane fällt ein angedeuterter Uterus bicornis unicollis auf.

Die Sektion des Schädels zeigt weit klaffende Nähte, sowie eine vordere Fontanelle von enormem Ausmass. Die Ossa parietalis bedecken nur als Schuppen die seitlichen Hemisphärenanteile. Beim Herauslösen des sehr weichen Gehirns entleeren sich ca. 50 ml klaren, serösen Liquors. Es wird in toto formolfixiert.

Bei der Untersuchung des 370 g schweren Gehirns (nach Abfließen der Flüssigkeit) zeigt sich eine starke Erweiterung der Seitenventrikel, des 3. und 4. Ventrikels, welcher im Bereich des Foramen Magendi mit breiter Öffnung unter Atrophie des Kleinhirndaches in die Cisterna cerebello-medullaris übergeht. Auf dem Boden der Seitenventrikel stellen sich die Flexus als hochgradig vergrößerte, fingerdicke zottige Gebilde dar (Abb. 7). Der Flexus des 3. Ventrikels ist in die Vergrößerung einbezogen, während der Flexus des 4. Ventrikels normal gestaltet ist. Der Hirnmantel ist auf durchschnittlich 3 - 4 mm reduziert. Der Balken ist hochgradig verdünnt, das Septum pellucidum zum Teil eingerissen. Die Stammganglien sind nach unten verdrängt und beiderseits deutlich verkleinert. Auf Schnitten durch den tiefen Hirnstamm und das Kleinhirn sind krankhafte Veränderungen nicht festzustellen.

e) Histologischer Befund (Abb. 8,9)

Mikroskopisch zeigen die vergrößerten Flexus der Seitenventrikel und des 3. Ventrikels einen Aufbau aus dicht gelagerten regelrecht gestalteten Zotten, wobei diese vielfach als sekundäre Zotten aus grösseren gefässführenden Zotten hervorgehen. Das Zottenstroma ist schmal und weist unauffällige Kapillaren auf. Der epitheliale Überzug ist einreihig. Die Epithelien sind entsprechend normalem Zottenepithel gleichmässig gestaltet.

Diagnose: Diffuse Zottenhyperplasie des Flexusgewebes der Seitenventrikel und des 3. Ventrikels.

4.0 Diskussion

Die ausserordentliche Seltenheit einer Hyperplasie der Plexus hat uns dazu bewogen, diese Fälle zu veröffentlichen. Beide bisher publizierten Fälle, die histologisch mit unseren Fällen übereinstimmen, wurden von den Autoren als Hypertrophie der Plexus der Seitenventrikel beschrieben. In anderen Arbeiten, in denen diese Fälle erneut diskutiert werden, bezeichnet man sie als doppelseitig auftretende Plexuspapillome. Es erscheint deshalb erforderlich, die von uns berichteten Fälle und die Beobachtungen von CLAISSE und LEVI sowie von DAVIS klar abzugrenzen gegenüber dem Plexuspapillom sowie der Hypertrophie der Plexus.

Das Vorkommen einer Hypertrophie der Plexus chorioidei darf wohl bestritten werden. Es handelt sich hierbei vielmehr um eine Definitionsungenauigkeit, vergleichbar den Bezeichnungen Prostatahypertrophie und Hypertrophie der Rachenmandeln. Bei beiden genannten Beispielen handelt es sich um eine Hyperplasie der betreffenden Organe. Wenn das auch von niemandem angezweifelt wird, so findet doch vielleicht aus historischen Gründen immer noch die falsche Bezeichnung Hypertrophie Verwendung, die leicht zu Missverständnissen führen kann.

Als wichtigstes Unterscheidungsmerkmal zwischen Neoplasma und hyperplastischer Gewebswucherung gilt das umschriebene Wachstum einer echten Geschwulst gegenüber einer das ganze Organ betreffenden diffusen Zellvermehrung bei der Hyperplasie. Ein weiterer Unterschied liegt in der Abhängigkeit der hyperplastischen Zellproliferation von exogenen oder endogenen Reizen, während man für die Geschwulst ein autonomes Wachstum fordert. In der Praxis stösst man hier jedoch auf grosse Schwierigkeiten, da man den auslösenden Reiz häufig nicht kennt. (2)

Es besteht aber kein Zweifel, dass sowohl Hyperplasie als auch echte Geschwulst am gleichen Organ auftreten können. So kann eine Vergrösserung der Epithelkörperchen, eine Parastruma, auf einer diffusen Hyperplasie oder einem umschriebenen Adenom beruhen (die dritte Möglichkeit, das Malignom, soll hier nicht diskutiert werden). In beiden Fällen kann eine Überfunktion resultieren, die schliesslich zur Osteodystrophia generalisata cystica führt. Während nach operativer Entfernung eines Adenoms eine aufgrund der tumorbedingten Inaktivitätsatrophie langsame Normalisierung des Hormonspiegels einsetzt, kommt es nach Exstirpation einer hyperplastischen Parastruma, von belassenen Drüsenresten ausgehend, häufig zu Rezidiven, als Ausdruck einer übergeordneten Störung (HAMPERL). Ferner zeigt ein Teil der Adenome eine diskrete Metastasierungsfähigkeit, was für die Hyperplasie sicher ausgeschlossen werden kann (2).

P. CLAISSE und C. LÉVY berichteten im Jahre 1897 in einer histologischen Studie erstmalig in der Literatur einen Fall von Hyperplasie der Plexus chorioidei der Seitenventrikel (6). Aus der Anamnese ist nichts bekannt. Es handelte sich um ein 3-jähriges Kind (das Geschlecht wird nicht erwähnt), mit beträchtlich hydrocephal konfiguriertem Schädel, dessen Nähte weit klappten. Klinisch boten sich alle Symptome eines progredienten Hydrocephalus. Zwei Monate nach der Aufnahme verstarb das Kind an einer Broncho-Pneumonie. Bei der Autopsie fand man einen verkäsenden Tuberkuloseknoten in der Spitze eines Lungenflügels. Die Sektion des Gehirns zeigte einen exzessiven Hydrocephalus mit Erweiterung des gesamten Ventrikelsystems und Atrophie des Hirnmantels bis auf eine dünne fibrinbedeckte Membran. Die Plexus der Seitenventrikel waren stark vergrössert. Auf histologischen Schnitten

zeigte sich eine enorme Zottenvermehrung mit entsprechend starker Blutfüllung der Gefässe bei sonst regelrecht gestaltetem Plexusgewebe. Die Untersuchung von Gewebe aus anderen Abschnitten des Ventrikelsystems zeigte nichts Analoges.

L.E. DAVIS beschrieb 1924 einen zweiten Fall bei einem 15-monatigen Jungen (8). Die Anamnese war unauffällig. Im Alter von einem halben Jahr fiel der sehr grosse Schädel auf. Einige Tage nach einem kleineren Trauma zeigten sich die ersten neurologischen Ausfälle. Unter Verdacht auf einen obstruktiven Hydrocephalus wurde operiert. Der Aquaedukt war durchgängig und es konnte kein pathologischer Befund erhoben werden. Das Kind verstarb postoperativ. Die Sektion ergab eine symmetrische Dilatation aller Ventrikel. Die Plexus der Seitenventrikel waren enorm vergrössert (Abb. 7b). Histologisch bot sich das Bild eines ungewöhnlich gut vaskularisierten Plexusgewebes, dessen Zotten weitaus zahlreicher als normal, breiter und vielfach verzweigt waren. Das Epithel wurde von kubischen normal grossen Zellen gebildet.

Zu der abschliessenden Feststellung in beiden Arbeiten, es handle sich um eine Hypertrophie der Plexus der Seitenventrikel, wurde bereits weiter oben Stellung genommen.

Bei den folgenden Betrachtungen müssen wir zunächst unseren eigenen Fall II ausklammern, da er einige Besonderheiten aufweist. Er wird weiter unten getrennt diskutiert.

Bei einem Vergleich der anderen 3 Fälle ergeben sich insofern Schwierigkeiten, als die Anamnesen in den Literaturbeschreibungen ausgesprochen unergiebig sind. CLAISSE und LÉVI haben noch nicht einmal das Geschlecht ihres Patienten

erwähnt. Schwangerschaftsverlauf und Anamnese geben, soweit sie bekannt sind, keinen Hinweis auf mögliche einwirkende Schädlichkeiten. In jedem Falle imponiert ein ausgedehnter Hydrocephalus mit weit klaffenden Nähten. Auffallend ist das frühe Manifestationsalter, das sich zwischen 6 Monaten und dem dritten Lebensjahr bewegt. Bei der Sektion des Gehirns zeigt sich jedesmal ein nicht-obstruktiver Hydrocephalus interuns mit stark dilatiertem Ventrikelsystem und sehr atrophischem Hirnmantel. Die mikroskopische Untersuchung offenbart in allen Fällen eine diffuse Hyperplasie der Plexus chorioidei beider Seitenventrikel.

In den beiden Literaturfällen wird auf die Frage nach der Entstehung dieser Plexusveränderungen nicht eingegangen. Aufgrund der strengen lokalisatorischen Beschränkung auf die Seitenventrikelplexus scheint es jedoch interessant, nach den Ursachen des Auftretens einer solchen Hyperplasie zu fragen. In diesem Zusammenhang sind die Ergebnisse einer Untersuchung von Plexusgewebe aller 4 Ventrikel bei 92 Früh- und Reifgeborenen von Interesse (23). In allen Fällen zeigten sich isolierte Veränderungen an den Plexus chorioidei der Seitenventrikel (23). Ausnahmslos finden sich mehr oder minder hochgradige Blutstauungen der Plexusgefäße, sowohl der Zottenkapillaren, als auch der grösseren venösen Gefäße einschliesslich der Vena chorioidealis, die in die Vena cerebri interna mündet. Als Folge der Stauung sieht man Ödeme des Plexusstromas, von zum Teil gigantischem Ausmass. In der Hälfte der Fälle können Alterationen des Plexusepithels beobachtet werden. Die Zellen sind unter Auflösung ihrer zytoplasmatischen Strukturen hydropisch geschwollen und bieten das Bild von Pflanzenzellen. Die Zellkerne sind an die Oberfläche verdrängt, lassen aber keine Schädigung erkennen. In knapp einem Drittel der Fälle lassen sich Stromablutungen nachweisen.

Die Beschränkung der Veränderungen auf die Seitenventrikel wird auf eine geburts-traumatische Kompression der inneren Hirnvenen auf der Oberfläche des Thalamus zurückgeführt, zu deren Zuflussgebiet die Venae chorioidales gehören. Folge dieses Stauungsmechanismus kann neben den oben aufgeführten Veränderungen ein Hydrocephalus internus sein (23).

Auf der Grundlage dieser Beobachtungen kann eine Möglichkeit der Entstehung von Hyperplasien oder umschriebenen Geschwülsten der Plexus der Seitenventrikel diskutiert werden.

Die Blutstauung der Plexusgefäße mit ihren Auswirkungen auf Stroma und Epitel könnte einen chronischen Reiz darstellen, mit dem sich eine hyperplastische Epithelwucherung erklären liesse. Durch den Austritt wässriger Blutbestandteile in den Liquor kommt es zur Ausbildung eines Hydrocephalus internus (23), der die venöse Stauung durch seinen Druck aufrecht erhalten könnte. Dadurch bliebe der Reiz zur hyperplastischen Neubildung erhalten. Es käme zu einem Circulus vitiosus. Die Beobachtungen in allen 3 Fällen von isolierter Hyperplasie der Seitenventrikel stünden mit dieser Theorie in Einklang. Es wird von einer aussergewöhnlichen Blutfülle berichtet.

Eine zu starke ödematöse Auftreibung des Plexusstromas könnte unter Umständen zur wiederholten umschriebenen Epithelzerstörung führen. Reagiert das Gewebe hierauf mit einer Hyperregeneration, so könnte dies die Bildung eines Plexuspapilloms hervorrufen. Diese Thesen würden auch mit der Beobachtung übereinstimmen, dass Hyperplasien und Plexuspapillome im Kindesalter fast ausschliesslich in den Seitenventrikeln auftreten.

Natürlich wird der geburtstraumatisch ausgelöste Reiz in Form der Blutstauung der Plexusgefässe mit ihren Folgen für sich allein noch nicht ausreichen, um derartige Fehlregenerationen zu veranlassen. Dem widerspräche auch die enorme Seltenheit von Plexuspapillomen oder Hyperplasien. Dennoch könnte diese Schädigung der Grund für eine erhöhte Anfälligkeit der Plexus chorioidei der Seitenventrikel gegenüber exogenen oder endogenen Reizen, die auf das Plexusgewebe einwirken können, sein.

Einen solchen Reiz könnte z.B. eine Virusinfektion darstellen, wie im Tierversuch gezeigt werden konnte (28). Ein Jahr nach s.c. Injektion von SV₄₀-Virus zeigten sich an den Plexus von Hamstern mehr oder minder schwere Hyperplasien der Plexus. Erheblich schwerer waren die Veränderungen bei einer Gruppe von Tieren, der gleichzeitig Poliovirus injiziert worden ist. Darüber hinaus sind als auslösende Faktoren für eine Hyperregeneration auch andere Reizformen denkbar, doch würde es den Rahmen dieser Arbeit sprengen, wollte man alle in Frage kommenden schädigenden Einflüsse ausführlich darlegen.

Bei den bisherigen Erörterungen haben wir unsereneigenen Fall II ausgeklammert, da er sich in zwei Punkten von den anderen erheblich unterscheidet. Erstens handelt es sich um einen Säugling mit multiplen Missbildungen und zweitens betrifft die Hyperplasie nicht nur die Seiten-, sondern auch den 3. Ventrikel. Die Chromosomenanalyse ergab eine durchgehende Trisomie eines grösseren metrizentrischen Chromosoms (Karyotyp: $2n = 47, xx, 16(?) +$). Der Karyotyp der Mutter war normal.

Ein von A. TAYLOR 1971 beschriebenes Kind mit Trisomie 16 weist ähnliche Symptome auf. Unter anderem wird von einem grossen Kopf gesprochen. Bei der Sektion des Gehirns konnte

jedoch kein pathologischer Befund erhoben werden. Man kann jedoch nicht ausschliessen, dass eine vielleicht noch diskrete Veränderung der Plexus übersehen wurde.

Der Befund der Chromosomenuntersuchung, die Abweichungen gegenüber den anderen Fällen in Bezug auf die frühe Manifestation (post partum) und die Ausdehnung der Hyperplasie auf den 3. Ventrikel legen die Vermutung nahe, dass es sich hierbei um eine genbedingte Fehlbildung handelt. Doch fehlt bei der ausserordentlichen Seltenheit der Trisomie 16 die entsprechende Erfahrung, um in dieser Hinsicht eine klare Entscheidung zu treffen.

Schliesslich wird in der Anamnese des Falles II noch von gelegentlicher Kopfschmerz-Tabletten-Einnahme der Mutter während der Schwangerschaft berichtet. Zeitpunkt der Einnahme und Art des Medikamentes sind nicht mehr festzustellen. Es ist seit langem bekannt, dass einige Medikamente, während der Gravidität eingenommen, zu konnatalen Miss- oder Fehlbildungen des Kindes führen können. Es interessiert aber auch hier wieder die Frage, warum die hyperplastischen Veränderungen nicht das gesamte Plexusgewebe umfassen, sondern isoliert die Plexus der Seitenventrikel und des 3. Ventrikels betreffen. Eine Erklärung hierfür könnte man in der zeitlich getrennten Entwicklung der verschiedenen Plexusanteile suchen. KAPPERS machte die Beobachtung, dass sich zuerst der myelencephale Plexus bildet, danach entsteht der telencephale und zuletzt der diencephale Plexus, der sich sekundär mit dem telencephalen verbindet. (12) Bei einer Störung der Histogenese der Plexus, die erst nach der Ausbildung des myelencephalen Plexus einsetzt, wäre es durchaus denkbar, dass die Hyperplasien sich auf Seitenventrikel und 3. Ventrikel beschränken.

Abschliessend kann man sagen, dass es im allgemeinen anhand des Sektionsbefundes sowie der histologischen Präparate nicht mehr möglich ist zu entscheiden, welcher Art die auslösenden Faktoren einer bestimmten geweblichen Veränderung waren. Auch die Anamnese gibt uns meist keinen Anhalt für eine hereditäre Belastung oder eine Entwicklungsstörung im Sinne einer Embryopathie, hervorgerufen durch Infektionskrankheiten, ionisierende Strahlen, Infektionskrankheiten der Mutter etc. In diesem Sinne sind die oben aufgeführten Theorien über die Entstehung von diffusen Hyperplasien und Plexuspapillomen als Versuch der Aufstellung von Arbeitshypothesen aufzufassen.

5.0 Zusammenfassung

Anhand der Literatur wird das Plexuspapillom eingehend besprochen. Neben der ausgesprochenen Seltenheit dieser Geschwülste wird auf ihre häufigste Lokalisation bei Kindern in den Seitenventrikeln hingewiesen. Zwei Fälle diffuser Hyperplasie der Plexus werden berichtet. Einmal sind nur die Plexus der Seitenventrikel betroffen, im zweiten Fall ist der Plexus des 3. Ventrikels in die Hyperplasie einbezogen. In der Diskussion wird der Unterschied zwischen diffuser Zellvermehrung bei der Hyperplasie gegenüber umschriebener Proliferation beim Plexuspapillom hervorgehoben. Es werden weitere Unterscheidungsmerkmale aufgeführt. Es folgt die Beschreibung zweier Fälle von Hyperplasien der Plexus der Seitenventrikel aus der Literatur, die mit den beiden eigenen verglichen werden. Auf der Suche nach den Reizen, die eine hyperplastische Zellproliferation hervorrufen könnten, bieten sich zwei Faktoren an: 1. Eine Schädigung des Plexusgewebes durch geburts-traumatisch bedingte Blutstauung in den Plexus der Seitenventrikel, 2. Ein weiterer Reiz,

z.B. eine Virusinfektion, der auf das bereits geschädigte Gewebe trifft und es zur Fehlregeneration veranlassen könnte.

Fall II unterscheidet sich von den bisher erörterten durch die Einbeziehung des 3. Ventrikels in die Hyperplasie. Die Chromosomenanalyse ergibt eine Trisomie 16. Dies führt zu der Vermutung, dass es sich hier um eine genbedingte Fehlbildung handelt.

Schliesslich wird anhand dieses Falles noch die Möglichkeit einer Embryopathie diskutiert. Massgebend für diese Betrachtung ist die Erkenntnis, dass sich die verschiedenen Plexusabschnitte zeitlich getrennt entwickeln. Damit wäre die Möglichkeit einer isolierten Schädigung einzelner Abschnitte erklärbar.

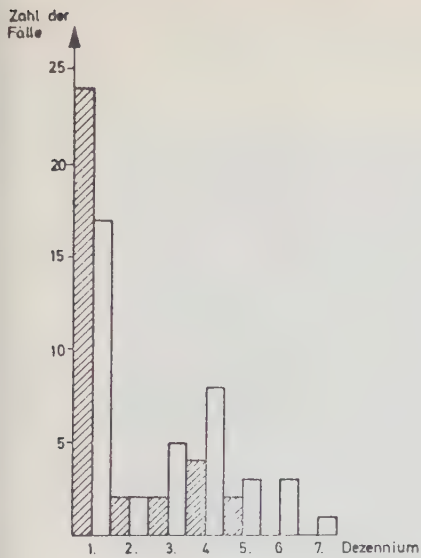
Abschliessend wird darauf hingewiesen, dass die aufgestellten Theorien nur als Versuch der Gründung von Arbeitshypothesen anzusehen sind.

6.0 Literaturverzeichnis

- 1 ABBOT, K.H., ROLLAS, Z.H., MEAGHER, J.N.
Choroid plexus papilloma causing spontaneous
subarachnoid hemorrhage.
J. of Neurosurg. 14, 566-570 (1957)
- 2 ALBERTINI, A. von
Allgemeine Systematik der Geschwülste.
Handbuch d. allgem. Pathologie, Bd. VI/3
- 3 AVTANDILOV, G.G.
The morphology and classification of tumors
of the choroid plexus.
Arch. Pat. (Moskau) 24, Nr. 10, 32-38 (1962)
- 4 BECKER, N.H., SUTTON, C.H.
Pathologie features of the choroid plexus.
I. Cytochemical effects of hypervitaminosis A
Amer. J. Path. 43, 1017-1030 (1963)
- 5 BRAUNSTEIN, H., MARTIN jr., F.
Congenital papilloma of choroid plexus. Report
of a case, with observations on pathogenesis
of associated hydrocephalus.
Arch. of Neur. 68, 475-480 (1952)
- 6 CLAISSE, P., LEVI, C.
Etude histologique d'un cas d'hydrocephalie
interne.
Bull. de la Soc. anat. Paris (1897) Paris
- 7 CUCULLU, L.M., DELUCCHI, J.R., MOSQUERA, J.E.
Papilloma de los plexos corioideos
Arch. argent. Pediatr. 23, 373-377 (1952)
- 8 DAVIS, E.L.
A physio-pathologic study of the choroid plexus
with the report of a case of villous hypertrophy.
J. of Med. Res. 44, 521-534 (1924)
- 9 HAMPERL, H.
Die Morphologie der Tumoren.
Handbuch d. allgem. Pathologie, Bd. VI/3
- 10 JAKOB, H.
Gut- und bösartige Geschwulste des Plexus
choioides.
Arch. f. Psychiatr. u. Z.Neur. 189, 162-180 (1952)

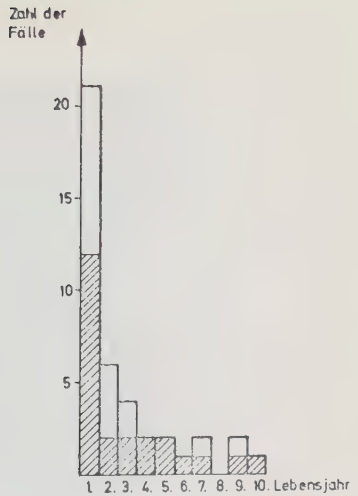
- 11 KAHN, E.A., LUROS, J.T.
Hydrocephalus from overproduction of cerebrospinal fluid.
J. of Neurosurg. 9, 59-67 (1952)
- 12 KAPPERS, J.A.
Strukturelle und funktionelle Änderungen im telencephalen Plexus chorioideus des Menschen während der Ontogenese.
Symposion über den Liquor cerebrospinalis, 30-48
- 13 LASSMAN, L.P.
Papilloma of the choroid plexus.
Brit. J. Surg. 41, 396-398 (1954)
- 14 LAURENCE, K.M., HOARE, R.D., TILL, K.
The diagnosis of the choroid plexus papilloma of the lateral ventricle.
Brain 84, 628-641 (1961)
- 15 LOGINOW, E.N.
Primary carcinoma of the choroid plexus of the brain in a child.
Arch. Pat. (Moskau) 22, Nr. 12, 63-65 (1960)
- 16 LUND, O.-E.
Histologische Befunde an den Plexus chorioideus bei frühkindlichem Hydrocephalus hypersecretorius.
Arch. f. Psychiatr. u. Z.Neur. 195, 205-218 (1956)
- 17 MATSON, D.D., CROFTON, F.D.L.
Papilloma of the choroid plexus in childhood.
J. Neurosurg. 17, 1002-1027 (1960)
- 18 MENKE, R.
Über ein primäres papilläres Carcinom des Plexus chorioideus.
Dissertationsarbeit am Path.Inst. d.Univ.Erlangen
1965
- 19 MORELLO, G., MIGLIAVACCA, F.
Primary choroid papillomas in the cerebello-pontine angle.
J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. 27, 445-450 (1964)
- 20 PECKER, J., BERDET, J., MESSIMY, R.
Les papillomes des plexus choroïdes des ventricules latéraux.
Neuro-chirurgie (Paris) 4, 45-60 (1958)

- 21 RINGERTZ, N., REYMOND, A.
Ependymomas and choroid plexus papillomas.
J. of Neuropath. 8, 355-380 (1949)
- 22 RUSSEL
Observations on the pathology of hydrocephalus.
Med. Res. Council. Spec. Rep.Ser. Nr. 265 London (1949)
- 23 SCHMIDT, H.
Untersuchungen zur Pathogenese und Ätiologie der
geburtstraumatischen Hirnschädigungen Früh- u.
Reifgeborener.
Veröffentl. aus d. Morph.Pathologie, Heft 70 (1965)
- 24 SJÖGREN, J., GROTTÉ, G., OLDING, L.
Choroid plexus papilloma and infantile hydrocephalus.
Acta paediatr. (Stockholm) 53, 182-187 (1964)
- 25 SKALA, O.
Über ein extraventrikuläres Plexus-papillom.
Zbl.Path. 95, 183-187 (1956)
- 26 SMITH, J.F.
Hydrocephalus associated with coroid plexus papillomas.
J. of Neuropath. 14, 442-449 (1955)
- 27 SOURANDER, P.
A case of hydrocephalus in infancy caused by
choroid papilloma.
Ann. med.int.fenn. 36, 679-686 Turku (1947)
- 28 Unterharnscheidt, F., BONIN, O., SCHMIDT, K.,
SCHMIDT, J.
Die Pathomorphologie von virusinduzierten (SV40)
Neoplasmen bei neugeborenen Goldhamstern.
Acta neuropath., Berlin 3, 362-371 (1964)
- 29 WITZEL, E.W., HUNT, G.M.
The ultrastructure of the choroid plexus in hydro-
cephalic offspring from vitamin A deficient rabbits
J. Neuropath. exp. Neurol. 21, 250-262 (1962)
- 30 ZÜLCH, K.J.
Biologie und Pathologie der Hirngeschwulste.
Handbuch d. Neurochirurgie Bd. III, 335-346 (1956)



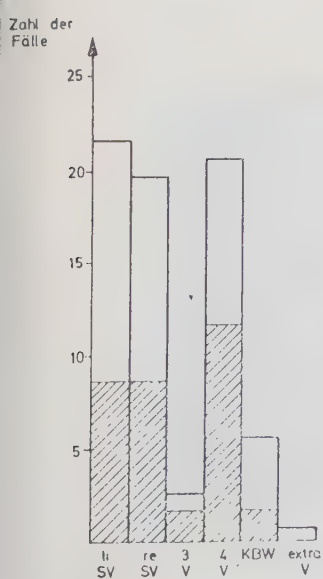
▨ = männl. Pat.
□ = weibl. Pat.

Abb.1



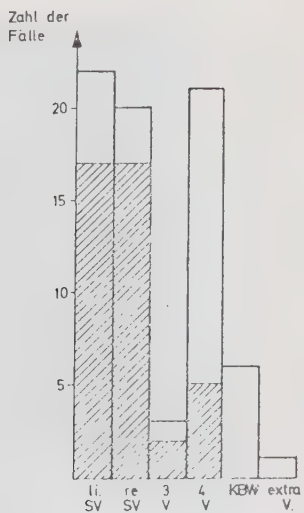
▨ = davon männl.

Abb.2



▨ = männl. Pat.
□ = weibl. Pat.

Abb.3



▨ = davon im 1. Dezennium
KBW = Kleinhirn - Brückenwinkel

Abb.4

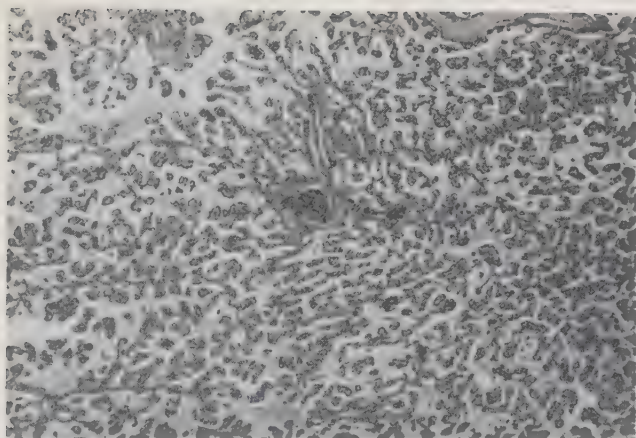


Abb. 5: Fall I, K.Z.
Plexus d. Seitenventrikel, Übersicht

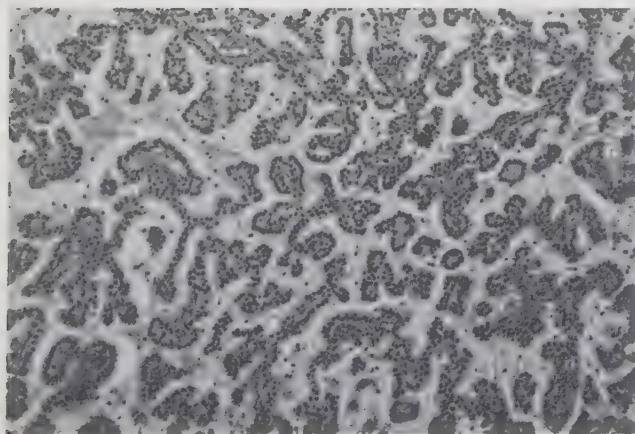


Abb. 6: Fall I, K.Z.
Plexus d. Seitenventrikel bei schwacher
Vergrößerung

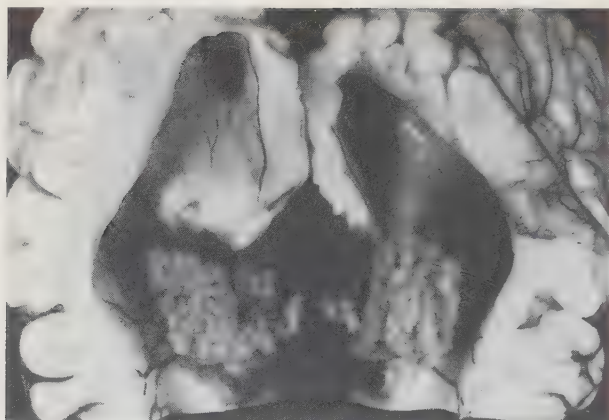


Abb. 7a: Fall II, T.W.
Plexus d. Seitenventrikel
und des 3. Ventrikels



Abb. 7b: Fall von L.E. DAVIS
15-monatiger Junge

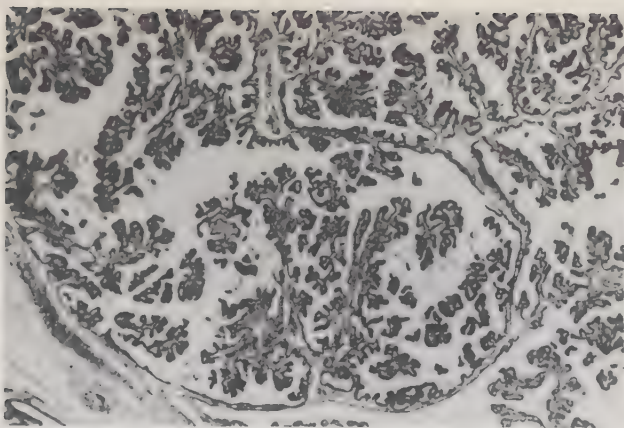


Abb. 8: Fall II, T.W.
Plexus d. Seitenventrikel, Übersicht

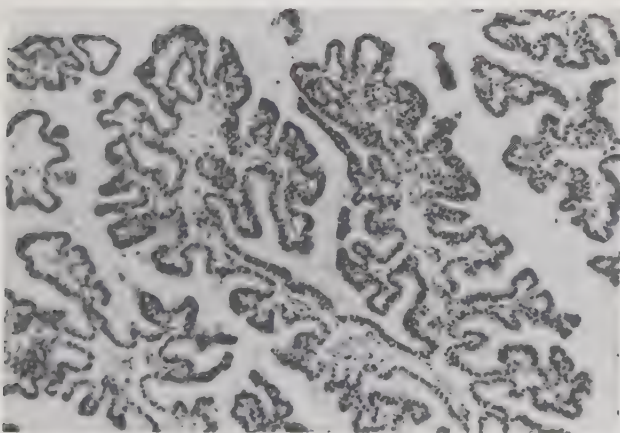


Abb. 9: Fall II, T.W.
Plexus d. Seitenventrikel
bei schwacher Vergrößerung

L e b e n s l a u f

Am 9. 1. 1944 wurde ich als Sohn des Dipl.Ing. Dr. Joachim Sperling und seiner Ehefrau Ursula, geborene Mainka, in Breslau geboren. Im Januar 1945 flohen wir nach Gettorf bei Kiel. Von 1950 bis 1953 besuchte ich die Volksschule in Nürnberg. Die 4.Volksschulklasse absolvierte ich in Erlangen. Im Anschluss daran wechselte ich auf das Städt.Realgymnasium Erlangen über, an dem ich im Juli 1964 mein Abitur ablegte.

Bis Ende September des Jahres 1965 leistete ich einen 12-monatigen Wehrdienst bei der Luftwaffe in Landsberg/Lech und Bremen ab.

Im November 1965 nahm ich das Studium der Veterinärmedizin in Giessen auf, das ich mit dem Vorphysikum im April 1967 beendete, um das Medizinstudium an der Universität Düsseldorf zu beginnen. Nach dem Physikum wechselte ich an die Universität Erlangen, wo ich das gesamte klinische Studium absolvierte, das ich im Januar 1973 mit dem Staatsexamen abschloss. Seit Oktober 1970 arbeite ich an meiner Dissertation.

Erlangen, den 25. 1. 1973



Buchdruckerei Ludwig Müller Erlangen